

DILATACIÓN DEL VENTRÍCULO TERMINAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO. REVISIÓN DE LA LITERATURA

Martín A. Sáez, Claudia Moreno, Marcelo Platas, Jorge Lambre,
Jaquelina Bernachea, Pablo Landaburu

Departamento de Neurocirugía Clínica y Maternidad Suizo Argentina, Sanatorio de Los Arcos, Buenos Aires, Argentina.

ABSTRACT

Objectives: to make a bibliographical review in purpose of an infrequent case of cystic dilatation of the conus ventriculus terminalis.

Description: Female patient of 34 years old, who consults for invalidating anal pain and rectal tenesmus. The MRI shows an image compatible with cystic dilatation of ventriculus terminalis.

Intervention: The treatment consists in simple wide laminectomy; midline microsurgical myelotomy and marsupialization with subaracnoidal space. Following myelotomy and fenestration a significant reduction in size of the cyst was seen in MRI.

Conclusion: The patient clinical response was good in relation with her initial situation (invalidating anal pain); only persists the parestesis in the right dermatomas L5-S1. This last symptom requires medical co-adyuvance (CBZ). Radiological evolution of the lesion was excellent. To 5 years only post-surgical changes are evident.

Key words: conus, fifth ventricle, ventriculus terminalis, spinal cord.

INTRODUCCIÓN

El *ventriculus terminalis* es una cavidad quística, identificable en su formación embrionaria entre los días 43 y 48 de gestación, recubierta por células endimarias, que se localiza en el cono medular y puede extenderse dentro del filum terminal. Stilling fue quien primero lo describió en 1859. Por su parte, Krause, en 1875 lo identificó como una estructura ventricular revestida por células endimarias ciliadas y la denominó "quinto ventrículo" (denominación que puede resultar confusa, ya que también suele aplicarse a la dilatación quística de Andrea Verga en el encéfalo). En 1924, Kernohan realizó estudios anatómicos mediante los cuales definió los detalles del origen y evolución de esta estructura que normalmente está presente durante el desarrollo embriológico. Aún cuando después del nacimiento esta cavidad tiende a regresar y suele tener el aspecto de una cavidad virtual o presentarse como tejido endimario residual, es posible detectarla por IRM en un 2,6% de los niños menores de 5 años.

Dado los avances alcanzados por los métodos diagnósticos por imágenes (ecografías, TAC e IRM) la dilatación quística del cono medular ha podido diagnosticarse en pacientes asintomáticos, como así también asociada a médula anclada o a disrafismo espinal. Por lo general se trata de pacientes en edad pediátrica. Rara vez se observa en adultos, habiéndose reportado en la literatura, hasta marzo de 2006, sólo 18 casos y está relacionada a disfunción del cono medular¹⁻⁷.

La dilatación quística del *ventriculus terminalis* (DQVT) significa una falla en la "etapa de canalización" durante la formación del cono medular – filum terminal, por un mecanismo hasta el momento desconocido.

En los pacientes pediátricos habitualmente se asocia a disrafismo espinal, caso contrario representan hallazgos imagenológicos sin relevancia clínica. De los casos publicados en adultos, mayoritariamente en el sexo femenino, algunos fueron incidentales, otros se asociaron exclusivamente con dolor y unos pocos se manifestaron con déficit neurológico progresivo por compresión del cono y la cola de caballo.

DESCRIPCIÓN

Paciente femenina de 35 años, sin antecedentes patológicos, que consulta en diciembre de 2003 por intenso dolor anal y perianal, sensación de tenesmo permanente, parestesias dolorosas en los dermatomas L5 y S1 derechos; sin disfunción esfinteriana. Al examen neurológico no se observan signos deficitarios motores ni sensitivos; niega alteraciones del esfínter vesical. La sintomatología dolorosa anal comienza aproximadamente seis meses antes de la consulta con progresivo incremento de la intensidad; no calma con analgésicos comunes ni antiespasmódicos y le impide desarrollar actividades laborales y de la vida cotidiana. Consulta con proctología y al ser el examen coloproctológico normal, se deriva a neurología. La IRM, mostró el cono medular francamente engrosado, de forma fusiforme, que evidenció una lesión quística (con iguales características al LCR): hipointensa en T1, hiperintensa en T2, sin refuerzo con el gadolinio (Figs. 1 y 2). Los estudios cerebrales no presentaron ninguna alteración.

Dada la intensidad del dolor y la ausencia de respuesta a todo tratamiento analgésico, se propone la exploración quirúrgica. Si bien la imagen podía ser compatible con siringomielia del cono, a través de una mielotomía del surco posterior se realizó una marsupialización de la cavidad, comunicando la misma con el espacio subaracnoideo. Se tomó muestra de tejido para biopsia que informó: epitelio endimario normal. La evolución



Fig. 1. Imágenes prequirúrgicas, diciembre de 2003. (IRM cortes sagitales)



Fig. 2. Imágenes prequirúrgicas, diciembre de 2003. (IRM corte axiales)

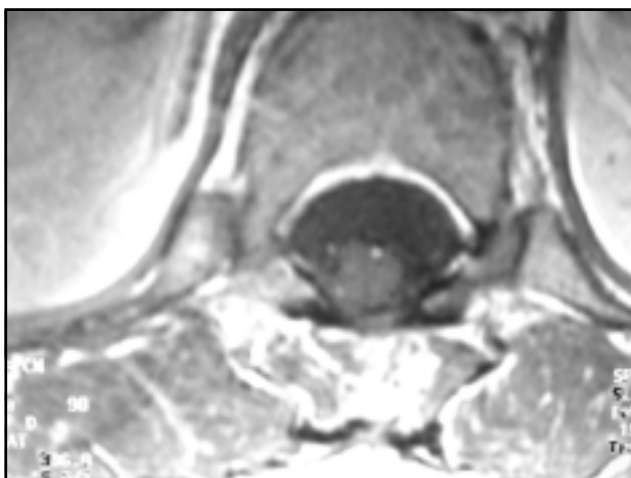


Fig. 3. Control Postoperatorio, Junio de 2007. (IRM cortes axiales)

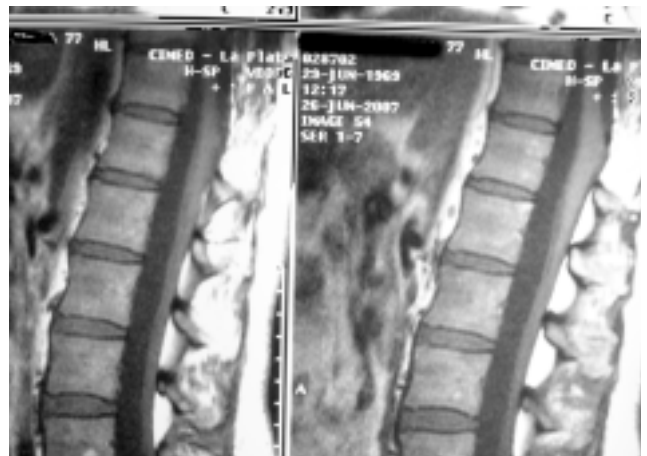


Fig. 4. Control Postoperatorio, junio 2007. (IRM cortes sagitales)

clínica del dolor perianal fue favorable, persistiendo las parestesias dolorosas en las dermatomas L5 y S1 del miembro inferior derecho que mejoraron parcialmente con la administración de carbamazepina. Los controles radiológicos a cuatro años son satisfactorios, no observándose otros cambios que los de la marsupialización de la lesión (Figs. 3 y 4).

DISCUSIÓN

Embriología. El desarrollo embriológico de la médula comprende dos estadios: 1) neurulación y 2) canalización y diferenciación regresiva. La neurulación comienza en la tercera semana de gestación (embrión de 1,5 mm): para formar el tubo neural la placa neural se pliega en flexión y se cierra; dicho proceso no ocurre en forma simultánea en toda su extensión. Inicialmente los pliegues neurales se encuentran y fusionan a nivel de la tercera y cuarta somitas cuando el embrión está en el estadio de 6^a o 7^a somita y progresa en forma secuencial o de onda cefálico y caudal. El cierre craneocéfálico se produce en el día 23 de gestación, terminando en el neuroporo anterior; en tanto a nivel caudal lo hace alrededor del día 26 en el neuroporo posterior. Se piensa que dicho proceso se localizaría entre los segmentos vertebrales T10 al L4. La neurulación, que se completa en 4 semanas, forma la totalidad de la médula.

Posteriormente, entre la 4^o y 5^o semana de gestación, el epitelio neural situado caudalmente al neuroporo posterior y la notocorda, se unen para formar un conglomerado de células indiferenciadas denominado *masa de células caudales* o *masa caudal* (Fig. 5).

En el interior de la *masa caudal* en una primera etapa se desarrollan vacuolas: *etapa de vacuolización*; en una segunda instancia se inicia la *etapa de canalización*: las vacuolas se unen y por coalescencia forman un tubo recubierto de células endodermarias, que habitualmente en un tercer estadio: *etapa de regresión-diferenciación*, se fusiona con el canal central del tubo neural. Aproximadamente en la 5^a semana de la vida

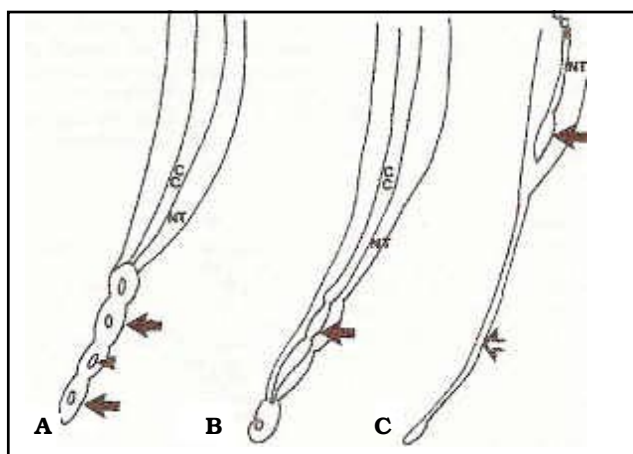


Fig. 5. Etapas del desarrollo del cono medular. A. Etapa de vacuolización. B. Etapa de canalización. C. Diferenciación regresiva⁷.

fetal, el canal endimario en el área correspondiente a la somita 32 se dilata y forma el **ventrículo terminal**, situado en la porción central del cono medular. Finalmente, la masa caudal y la luz central distales sufren un proceso de necrosis convirtiéndose en un fragmento fibroso, delgado, glioependimario que es el *filum terminale*. Como en todo proceso de desarrollo el rango de variación es enorme. Es común observar canales laterales y dorsolaterales accesorios que pueden o no estar comunicados con el canal central, fenómeno conocido como *forking* (confluencia). Lendon y Emery demostraron que el 10% de los adultos sanos presentan un "forking mayor" a nivel del cono y un 35% un "forking menor".

Sigal⁷ postula que la dilatación quística del ventrículo terminal representa una de las múltiples variantes del desarrollo por las que no se produce (en la 2a. etapa de canalización) la conexión entre esta estructura y el canal central. Lo que no se pudo demostrar es el mecanismo por el cual esta cavidad crece y determina la aparición de los síntomas.

El tamaño del ventrículo terminal en los pacientes pediátricos sería aproximadamente de 22 mm de longitud (rango de 15 a 30 mm); 4,1 mm (1,5 a 6 mm) de diámetro anteroposterior y 4,2 mm (1,5 a 6 mm) de diámetro transversal; con un volumen aproximado de 0,18 cm³; en la edad adulta tendría mayor tamaño: 25 a 40 mm en sentido cráneo-caudal y entre 17 y 25 mm en forma transversal; esto daría como resultado un adelgazamiento del tejido neural a nivel del cono de 2 mm o menos.

Presentación clínica. En la edad pediátrica la dilatación quística del cono no suele presentar progreso clínico ni radiológico, por lo que representaría una característica anatómica sin significado patológico que tiende a regresar en la mayoría de los casos. Sin embargo, puede asociarse con otras patologías malformativas tales como: médula anclada, malformación de Chiari I, espina bífida oculta, lipoma o lipomeningocele

y siringomielia. Se lo observa en aproximadamente el 2.6 % de los niños menores de 5 años.

La DQVT se presenta raramente en adultos; hasta marzo de 2006 sólo se reportaron 18 casos. Predomina ligeramente en el sexo femenino. La mayoría de las veces los pacientes no presentan signos y/o síntomas relacionados con disfunción del cono medular. Muchos fueron asintomáticos o estaban acompañados de lumbalgia y/o dolor de irradiación ciática de evolución subaguda e insidiosa, uni o bilateral; otros se presentaron como un síndrome agudo¹ de disfunción del cono medular y que requirieron tratamiento urgente.

Diagnóstico radiológico. Hasta la aparición de la IRM de alto campo, la dilatación quística del cono o "quinto ventrículo" no era diagnosticada con frecuencia.

La dilatación del ventrículo terminal se presenta en las IRM como una lesión quística bien circunscrita del cono medular con señal de LCR (hipointensa en T1, hiperintensa en T2) que no refuerza luego de la administración del contraste. Uno de los diagnósticos diferenciales se plantea con la hidrosiringomielia, pero no existe extensión craneal ni se asocian otras malformaciones. Otro de los diagnósticos es diferenciarla de tumores como: ependimoma, astrocitoma, oligodendroglioma y hemangioblastoma, los que habitualmente realzan con el contraste; pero con poca frecuencia los tumores presentan dilatación quística asociada en esta localización.

Hay algunos casos descriptos asociados a otras malformaciones tales como lipoma o malformación de Chiari I.

Diagnóstico histopatológico. El diagnóstico definitivo se realiza mediante la anatomía patológica que confirma una cavidad endimaria sin evidencia de malignización.

Tratamiento quirúrgico. El primer tratamiento quirúrgico fue descrito en 1968. En dicha publicación se presentaron dos casos, ambos con cialgia y déficit neurológico progresivo en ambos miembros inferiores. El diagnóstico se realizó con mielografía que evidenciaba una lesión intramedular del cono y la cirugía consistió en un drenaje simple del quiste con buena recuperación neurológica.

En los últimos trabajos publicados, en pacientes sintomáticos se realizó descompresión quirúrgica con marsupialización del quiste con buenos resultados neurológicos.

CONCLUSIÓN

La DQVT del adulto es una patología extremadamente rara, presentando una mayor incidencia en el sexo femenino.

La fisiopatología de esta lesión, así como su crecimiento y evolución clínica no están del todo claros. La teoría más difundida en la literatura disponible, es la publicada por R. Sigal⁷, quien explica esta dilatación quística como una falla en la conexión-fusión del cono

con la porción craneal del tubo neural debido a desordenes congénitos, trauma o isquemia perinatal.

La presentación clínica suele ser de evolución subaguda, pero existen reportes de presentación como "síndrome agudo del cono medular"¹.

En ausencia de lesiones asociadas (malformación de Chiari, lipomas, médula anclada, etc.) se debe plantear siempre el diagnóstico diferencial con la hidrosiringomielia y tumores quísticos. Si bien los rasgos imagenológicos de la IRM suelen ser bastante típicos, deben extremarse los recursos diagnósticos iniciales y de seguimiento antes de excluir otras patologías.

En los casos asintomáticos es de elección el tratamiento conservador según las referencias bibliográficas.

Aún cuando en la población pediátrica suele tener presentación benigna, en los adultos su curso evolutivo es impredecible y en algunos casos pueden llegar a requerir cirugía.

El resultado quirúrgico de nuestro caso es muy bueno en el sentido de haber eliminado el dolor anal discapacitante. No se modificó la parestesia dolorosa de los dermatomas L5 y S1 y requirió coadyuvancia con carbamazepina. Como en los otros reportes la lesión no

se correspondía con una lesión clínica típica de topografía del cono medular. El seguimiento radiológico a cinco años es excelente.

Bibliografía

1. Brisman Jonathan L, Li M, Hamilton D, Mayberg Marc, Newell D. Cystic Dilation of the Conus Ventriculus Terminalis Presenting as an Acute Cauda Equina Syndrome relieved by Decompression and Cyst Crainage: Case report. **Neurosurgery** 2006; 58(3): E 585..
2. Celli Paolo, D'Andrea Giancarlo, Trillo Giuseppe, et. al.: Cyst of the medullary conus: malformative persistent of Terminal ventricle or compressive dilatation? **Neurosurg Rev** 2002; 25: 103-6.
3. Coleman Lee T, Zimmerman Robert A., Rorke Lucy B.: Ventriculus Terminalis of the Conus Medularis; MR Findings in Children. **AJNR Am J, Neuroradiol** 1995; 16: 1421-6.
4. Dullerud R, Server A, Berg-Johnsen J. MR Imaging of Ventriculus Terminalis of the Conus Medullaris: A report of two operated patients and review of the literature. **Acta Radiologica** 2003; 44: 444-6.
5. Erkan K, Unal F, Kiris T, Karalar T. Treatment of terminal syringomyelia in association with tethered cord syndrome: clinical outcomes with and without syrinx drainage. **Neurosurg Focus** 2000; 8(3): E9.
6. Iskandar Bermans J., Oakes Jerry W., et. al.: Terminal syringomyelia and occult spinal dysraphism. **J. Neurosurg** 1994; 81: 513-9.
7. Sigal R, Denys A, Halmi P, et al. Ventriculus terminalis of the conus medullaris: MR imaging in four patients with congenital dilatation. **AJNR Am J Neuroradiol** 1991; 12: 733-7.